Our Dermatology Online

Case Report

Klippel Trenaunay Syndrome: A case of angiodysplasia during pregnancy in the dermatology department of the university hospital of Libreville

Charles Vianet Minael Tchibinda Delicat[1,2], Stephanie Ntsame Ngoua[1,2], Gilles Nzoghe Meye[1,2], Lynda Noufack[4], Issa Adoum Mahamat[4], Mariama Siré Toure[4], Sophie Randembino Coniquet[2], Ghislaine Kougou Moussirou[2], Marielle Igala[1], Landry Missounga[1], Marielle Karine Bouyou Akotet[3]

[1]Department of Medicine and Medical Specialties, University of Health Sciences (USS), Libreville, Gabon, [2]Dermatology Department, Libreville University Hospital (CHUL), Gabon, [3]Department of Basic Sciences, Faculty of Medicine, University of Health Sciences (USS), Libreville, Gabon, [4]Cheikh Anta DIOP University, Specialization in Dermatology and Venereology, Gabon

Corresponding author: Charles Vianet Minael Tchibinda Delicat, MD, E-mail: tchibindadelicatcharles@gmail.com

ABSTRACT

Background: Klippel-Trenaunay syndrome (KTS) is a rare congenital vascular malformation. It is typically unilateral. Diagnosis is clinical and made at birth. Further genetic testing may be performed to detect mutations in the PIK3CA gene. We report a case of Klippel-Trenaunay syndrome in a young pregnant woman. **Observation:** The patient was a 24-year-old woman who was five months pregnant with a single fetus. She consulted our department in February 2024 for unilateral lymphedema of the thigh, leg, and right foot, topped with macules and angiomatous nodules, and varicose veins on the posterior aspect of the leg. This asymmetry compared to the contralateral limb had been present since birth. The limb was warm, painful, and heavy. We hypothesized a diagnosis of non-necrotizing bacterial dermohypodermitis and thrombophlebitis of the right lower limb due to pregnancy and Klippel-Trenaunay syndrome.An arterial and venous Doppler ultrasound of the lower limbs revealed venous insufficiency and arterial flow demodulation. She was given Amoxicillin-Clavulanic Acid, a flavonoid veinotonic, and an antiplatelet agent. She was prescribed class 4 compression stockings for the lower limbs and a hydroxymethane gel. The patient gave birth vaginally without complications. **Discussion:** The diagnosis of Klippel-Trenaunay syndrome remains clinical. Compression during pregnancy can cause pain and/or enlargement of the affected limb. Soft tissue infection or thrombophlebitis should be investigated.

Key words: Klippel-Trenaunay Syndrome, Pregnancy

How to cite this article: Tchibinda Delicat CVM, Ntsame Ngoua S, Meye GN, Noufack L, Mahamat IA, Toure MS, Randembino Coniquet S, Kougou Moussirou G, Igala M, Missounga L, Bouyou Akotet MK. Klippel Trenaunay Syndrome: A case of angiodysplasia during pregnancy in the dermatology department of the university hospital of Libreville. Our Dermatol Online. 2026;17(Supp. 1):28-32.

Submission: 14.09.2025; **Acceptance:** 30.10.2025

DOI: 10.7241/ourd.2026S1.5

Our Dermatology Online

Case Report

Syndrome Klippel Trenaunay: Un cas d'angiodysplasie sur terrain de grossesse au service de dermatologie du centre hospitalier universitaire de Libreville

Charles Vianet Minael Tchibinda Delicat[1,2], Stephanie Ntsame Ngoua[1,2], Gilles Nzoghe Meye[1,2], Lynda Noufack[4], Issa Adoum Mahamat[4], Mariama Siré Toure[4], Sophie Randembino Coniquet[2], Ghislaine Kougou Moussirou[2], Marielle Igala[1], Landry Missounga[1], Marielle Karine Bouyou Akotet[3]

[1]Department of Medicine and Medical Specialties, University of Health Sciences (USS), Libreville, Gabon, [2]Dermatology Department, Libreville University Hospital (CHUL), Gabon, [3]Department of Basic Sciences, Faculty of Medicine, University of Health Sciences (USS), Libreville, Gabon, [4]Cheikh Anta DIOP University, Specialization in Dermatology and Venereology, Gabon

Corresponding author: Charles Vianet Minael Tchibinda Delicat, MD, E-mail: tchibindadelicatcharles@gmail.com

RESUME

Background: Le syndrome de Klippel Trenaunay (SKT) est une malformation vasculaire congénitale rare. L'atteinte est particulière unilatérale. Le diagnostic est clinique et se pose dès la naissance. D'autres examens génétiques peuvent être réalisés à la recherche de la mutation du gène PIK3CA. Nous rapportons un cas du syndrome de Klippel Trenaunay chez une jeune femme enceinte. **Observation:** Il s'agissait d'une femme jeune âgée de 24 ans à 5 mois de grossesse évolutive mono-fœtale ayant consulté en février 2024 dans notre service pour un lymphœdème unilatéral de la cuisse, la jambe et du pied droit surmonté de macules et de nodules angiomateux, de paquet variqueux de la face postérieure de la jambe. Cette asymétrie par rapport au membre controlatérale évolue depuis la naissance. Le membre était chaud, douloureux, lourd. Nous avons posé comme hypothèses diagnostics une dermohypodermite bactérienne non nécrosante et une thrombophlébite du membre inferieur droit sur terrain de grossesse et de syndrome Klippel Trenaunay. Une échographie doppler artérielle et veineuse des membres inférieurs a mis en évidence une insuffisance veineuse et une démodulation du flux artérielle. Elle a reçu l'Amoxi-Acide Clavulanique, un veinotonique de la Flavonoique, un anti agrégat plaquettaire. Un bas de contention du membre inferieur classe 4 et un gel à l'Hisdrosmine lui a été prescrit. La patiente a accouché par voie basse sans complications. **Discussion:** Le diagnostic de syndrome de Klippel Trenaunay reste clinique. Des phénomènes compressifs lors de la grossesse peuvent provoqués une douleur et ou une augmentation du membre atteint. Une infection des tissus mous ou une thrombophlébite doit être recherché.

Mots clés: Syndrome de Klippel Trenaunay, Grossesse

INTRODUCTION

Le syndrome de Klippel Trenaunay (SKT) est une malformation vasculaire congénitale rare, se caractérisant au moins par trois de ces atteintes suivantes: vasculaire (angiome plan, varices…), cutanée (Hypertrophie des tissus mous) et osseuse (Hypertrophie et asymétrie). L'atteinte est particulière unilatérale. Le diagnostic est clinique et se pose dès la naissance. D'autres examens génétiques peuvent être réalisés à la recherche de la mutation du gène PIK3CA [1–3]. Nous rapportons un cas du syndrome de Klippel Trenaunay chez une jeune femme enceinte.

OBSERVATION

Il s'agissait d'une femme jeune âgée de 24 ans à 5 mois de grossesse évolutive mono-fœtale ayant consulté en

How to cite this article: Tchibinda Delicat CVM, Ntsame Ngoua S, Meye GN, Nouffack L, Mahamat IA, Toure MS, Randembino Coniquet S, Kougou Moussirou G, Igala M, Missounga L, Bouyou Akotet MK. Syndrome Klippel Trenaunay: Un cas d'angiodysplasie sur terrain de grossesse au service de dermatologie du centre hospitalier universitaire de Libreville. Our Dermatol Online. 2026;17(Supp. 1):28-32.

Submission: 14.09.2025; **Acceptance:** 30.10.2025
DOI: 10.7241/ourd.2026S1.5

février 2024 dans notre service pour un lymphœdème unilatéral de la cuisse (Fig. 1), la jambe et du pied droit surmonté de macules et de nodules angiomateux, de paquet variqueux de la face postérieure et antérieure de ladite jambe (Figs 1 - 3). Cette asymétrie par rapport au membre controlatérale évolue depuis la naissance. Le membre était chaud, douloureux, lourd. Il n'y avait pas de notion d'adénopathie inguinale ni de traumatisme ni de porte d'entrée retrouvé. Nous avons posé comme hypothèses diagnostics une dermohypodermite bactérienne non nécrosante et une thrombophlébite du membre inferieur droit sur terrain de grossesse et de syndrome Klippel Trenaunay. Une numération de la formule sanguine a montré une anémie 9,3 g/dl normochrome microcytaire avec leucocyte normal, une CRP était à 39 mg/L. Une glycémie, un bilan rénal, hépatique, les plaquettes et les TP-TCA étaient normal. Les D-Dimères élevés à 8335,36 ng/ml. Une échographie doppler artérielle et veineuse des membres inférieurs a mis en évidence une insuffisance veineuse et une démodulation du flux artérielle. La radiographie a montré une asymétrie osseuse sans atteinte pathologique des os du membre inferieur ni objectivé un épaississement de tissus mous. Une échographie doppler abdominale pelvienne a été réalisée afin de rechercher des complications telle que le syndrome de Cockett ou May-Thurner qui n'a pas été retrouvé. Elle a reçu comme traitement une antibiothérapie de couverture de l'Amoxi-Acide Clavulanique 3g/jour, un veinotonique de la Flavonoique 1g une gel/jour, un anti agrégat plaquettaire à faible dose de l'Aspirine à 100mg/jour jusqu'à deux semaine avant l'accouchement, un antalgique du Paracétamol 3g/jour. Un bas de contention du membre inferieur classe 4 et un gel à l'Hisdrosmine lui a été prescrit. A 3 mois de suivi nous avons observé une régression du lymphoedeme, de la chaleur locale et de la douleur. Son suivi dermatologique, cardiologique jusqu'à l'accouchement c'est fait de façon régulier afin de prévenir les complications liées à la grossesse et à sa pathologie congénitale. La patiente a accouché par voie basse sans complications sauf une déchirure périnéale du deuxième degré qui a entrainé une hémorragie contrôlée par la suture. L'enfant pesait 3,25 kilogramme sans anomalies cutanéo-muqueux et osseuse.

Figure 1: Lymphœdème unilatéral du membre inferieure droit surmonté de macule angiomatose.

DISCUSION

Le syndrome de Klippel Trenaunay est une malformation vasculaire congénitale rare, se caractérisant au moins par trois de ces atteintes suivantes: vasculaire (angiome

Figure 2: Paquet variqueux angiomateux et hyperpigmenté.

Figure 3: Nodule hyperpigmenté angiomateux de la cuisse et la jambe.

plan, varices…), cutanée (Hypertrophie des tissus mous) et osseuse (Hypertrophie et asymétrie). Près de 1000 cas de SKT ont été rapporté dans le monde depuis sa première description en 1900 par Klippel et Trenaunay [1,4,5]. Des cas de SKT et de grossesse ont aussi été décrit dans la littérature avec parfois des complications hémorragiques à l'accouchement [6,7].

Son diagnostic est clinique se manifestant unilatéralement sur le plan vasculaire par un ou plusieurs placards angiomateux localisés préférentiellement au membre inferieur dans 70% des cas touchant le pied, la jambe et la cuisse; surmonté de paquet variqueux et parfois nodulaire hyperpigmenté chez les phototypes foncés. Le membre est gros lymphoedemateux du a une hypertrophie des tissus mous. L'atteinte osseuse est particulière marquée par une asymétrie des deux membres [1,8–10]. Ces symptômes évoluent progressivement dès la naissance. Le diagnostic génétique est fait par la présence de la mutation PIK3CA et est utile dans la prise en charge ciblée [11,12].

Dans la plupart des cas les patient consultent pour une douleur du membre et ou se présentent avec des complications du SKT. Les complications infectieuses sont la dermohypodermite bactérienne non nécrosante et la fasciite nécrosante; des complications vasculaires sont les ulcères de jambe, la thrombophlébite et l'embolie pulmonaire. Aussi des anomalies de la coagulation sanguine devant la fréquence élevée d'hémorragie surtout chez les femmes enceintes sont à craindre. Des explorations paracliniques infectieux, inflammatoire, et de l'hémostase sont nécessaire devant le tableau clinique du patient. Une échographie doppler veineuses et artérielles des membres inférieurs à la recherche d'une malformation artérielle et ou veineuse, une thrombophlébite, ou une insuffisance veineuse et ou artérielle sont nécessaires. [5]. Chez notre patiente nous avons retrouvé une insuffisance veineuse et une démodulation du flux artérielle. Une douleur pelvienne liée à la grossesse peut révéler un syndrome de Cockett ou May-Thurner provoqué par une compression abdominale et pelvienne qui doit etre recherché à l'échographie doppler. Ce syndrome se manifeste par la compression de la veine iliaque commune gauche entre l'artère iliaque commune droite et le corps de la 5ème vertèbre, chargée de faire remonter le sang vers le cœur à la fois des jambes et des organes pelviens [13,14]. Des cas d'accident vasculaire cérébral ischémique chez des patients atteint de SKT ont été rapporté dans la littérature [4]. L'atteinte osseuse du SKT peut etre apprécie par la radiographie standard. Elle peut mettre en évidence une hypertrophie d'un membre avec asymétrie de longueur, une scoliose secondaire, une syndactylie ou polydactylie, une luxation congénitale de la hanche. L'angio-IRM évalue l'anatomie du réseau artérielle, veineux superficiel ou profond et l'extension de l'atteinte [15].

La prise charge du SKT comprend aussi bien la réalisation des explorations paracliniques afin d'évaluer sa gravité et proposer un traitement médical ou chirurgical adapté. Chez notre patiente nous avons préféré l'Aspirine à dose anti agrégat plaquettaire à 100mg par jour jusqu'à deux semaine avant la date prévue de l'accouchement. Nous avons recommandé à la patiente et à son gynécologue de privilégier l'accouchement par voie basse qu'à la césarienne devant le risque d'hémorragie liée au SKT. Le traitement standard du SKT en cas de thrombophlébite repose classiquement sur les anticoagulant l'héparine à bas poids moléculaires (HBPM) et la contention veineuse avec des bas ou des bandes. Le traitement endovasculaire serait bénéfique aussi bien à la phase aiguë qu'à la phase séquellaire symptomatique en cas de sténose significative [14]. Une épiphysiodèse (pour contrôler l'asymétrie des membres si > 2 cm) ou une phlébectomie peut etre envisagé chirurgicalement [15]. Le traitement au laser peut être nécessaire pour les malformations vasculaires superficielles. L'Alpelisib, un inhibiteur de la voie de PI3K, est actuellement proposé dans le cadre d'essais cliniques ou en usage compassionnel, selon un protocole thérapeutique. Ce traitement améliore la qualité de vie des patients, réduit l'hypertrophie et les symptômes vasculaires et évite le besoin de chirurgie [16].

CONCLUSION

Le syndrome de Klippel Trenaunay est une malformation vasculaire bénigne congénitale rare. Son diagnostic est clinique et ou génétique par la mise en évidence de la mutation PIK3CA. Sa prise en charge est multidisciplinaire axée sur les complications thrombotiques, hémorragiques et infectieuses d'où l'intérêt de réaliser des examens d'imageries et de biologie adéquats. L'Alpelisib, un inhibiteur de la voie de PI3K est le traitement proposé actuellement dans la littérature afin d'éviter toute chirurgie.

REMERCIEMENT

Nos remerciements vont à l'endroit de l'équipe de dermatologie du centre hospitalier universitaire de

Libreville et du département de médecine et spécialités médicales de l'université des sciences de la santé.

Consent

The examination of the patient was conducted according to the principles of the Declaration of Helsinki.

The authors certify that they have obtained all appropriate patient consent forms, in which the patients gave their consent for images and other clinical information to be included in the journal. The patients understand that their names and initials will not be published and due effort will be made to conceal their identity, but that anonymity cannot be guaranteed.

REFERENCE

1. Samimi M, Lorette G. Syndrome de Klippel-Trenaunay. Press Medicale. 2024;39:487–94.
2. Haute Autorité de Santé - Syndromes hypertrophiques liés au gène PIK3CA (PROS) sans atteinte cérébrale - Les syndromes CLOVES et de Klippel-Trenaunay. cited 2024 May 4].
3. Krieger C, De Roessingh AB, Depairon M, El Ezzi O, Hohlfeld J, Raffoul W, et al. Anomalies vasculaires: Exemple du syndrome de Klippel-Trenaunay. Rev Med Suisse. 2015;11:357–61.
4. Grira M, Ben-Jemaa H, Lammouchi T, Benammou S. Syndrome de Klippel-Trenaunay et déficit en antithrombine III: À propos d'une observation. Rev Neurol (Paris). 2008;164:855–8.
5. Syndrome angio-ostéo-hypertrophique. Orphanet Urgences. ©Orphanet 2017. http://www.orpha.net/data/patho/Emg/Int/fr/SyndromeAngioOsteoHypertrophique _FR_fr_EMG_ORPHA2346.pdfNo Title.
6. Koch A, Aïssi G, Gaudineau A, Sananes N, Murtada R, Favre R, et al. Syndrome de Klippel-Trenaunay et grossesse: difficile choix du mode d'accouchement à partir d'un cas et revue de la littérature. J Gynécologie Obs Biol la Reprod. 2014;43:483–7.
7. Faisant MC, Legros L, Préaubert L, Forey PL, Blaise S, Equy V, et al. Le syndrome de Klippel–Trénaunay et la grossesse: situation rare et complexe, à propos d'un cas rapporté. Gynécologie Obs Fertil Sénologie. 2022;50:563–5.
8. Jiber H, Hajji R, Zrihni Y, Bouarhroum A. Une cause rare d'insuffisance veineuse des membres inférieurs: syndrome de Klippel-Trenaunay. Sang Thromb Vaiss. 2014;26:34–6.
9. Jiber H, Hajji R, Zrihni Y BA. Une cause rare d'insuffisance veineuse des membres inférieurs : syndrome de Klippel-Trenaunay. Sang Thrombose Vaisseaux 2014;26:34-6.
10. Fiche maladie : Syndrome de Klippel-Trenaunay. [cited 2024 Nov 15]. Available from: https://www.radeos.org/maladie/fiche-syndrome-de-klippel-trenaunay_127.html
11. Serio VB, Palmieri M, Innamorato S, Loberti L, Fallerini C, Ariani F, et al. Case report: PIK3CA somatic mutation leading to Klippel Trenaunay Syndrome and multiple tumors. Front Genet. 2023;14:1213283.
12. Coste V, Kuentz P, Vabres P, Aubin EP. Angiodysplasie complexe à type de syndrome de Klippel-Trenaunay avec hypotrophie liée à une mutation PIK3R1 en mosaïque - EM consulte. [cited 2024 Nov 15]. Available from: https://www.em-consulte.com/article/1631152/article/angiodysplasie-complexe-a-type-de-syndrome-de-klip
13. Zammel C, Regaieg N, Ghribi M, Frikha F, Snoussi M, Dammak C, et al. Le syndrome de Cockett: une cause rare de thrombose veineuse. La Rev Médecine Interne. 2024;45:A287.
14. Jamal O, Sahel N, El Bougrini Z, Talamoussa B, Zaizaa M, Bahadi N, et al. Un exceptionnel syndrome de Cockett révélant une anomalie rare de la veine cave inférieure. La Rev Médecine Interne. 2023;44:A508–9.
15. Acar P, Gilbert MP. Cas de la semaine # 147.Département de radiologie, radiooncologie et médecine nucléaire Faculté de médecine. Université de Montreal. 11 novembre 2019. Available from: https://md.umontreal.ca/wp-content/uploads/sites/25/2019/11/Cas-147-P-Acar.pdf
16. G, Laurent. Laurence OF. Syndrome de Klippel-Trénaunay. Orphanet. Janvier 2024. [cited 2024 Nov 15]. Available from: https://www.orpha.net/fr/disease/detail/90308

Copyright by Charles Vianet Minael Tchibinda Delicat, et al. This is an open-access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution License, which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original author and source are credited.

Source of Support: This article has no funding source.

Conflict of Interest: The authors have no conflict of interest to declare.